Aus der chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik Basel
Chefarzt: Prof. Dr. med. Robert Nicole

Die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
FRANZ JEHLE
von Basel-Stadt

Willisau 1956

STANFORD-LANE MEDICAL LIBRARY

Aus der chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik Basel
Chefarzt: Prof. Dr. med. Robert Nicole

Die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
FRANZ JEHLE
von Basel-Stadt

Willisau 1956

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt
auf Antrag von Prof. Dr. med. Robert Nicole

Tag der Promotion: 3. März 1956

Die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein

Der Krankheitsbegriff der Osteopsathyrosis besteht schon über hundert Jahre. Bis heute sind zahlreiche Veröffentlichungen über die Symptome und den Krankheitsbegriff erschienen. In dieser Arbeit wollen wir uns an Hand einiger beobachteter Fälle mit der Frakturheilung bei dei Osteopsathyrosis Lobstein beschäftigen, insbesondere mit den selteneren Beobachtungen von schlechten Frakturheilungen.

Zur Symptomatologie

Die mit Osteopsathyrosis befallenen Patienten sind in der überwiegenden Zahl Kinder und Jugendliche vom Säuglingsalter bis in die Zwanzigerjahre. Sie zeigen normalenWuchs, sehr grazile Glieder und haben oft lymphatischen Habitus. Als Hauptsymptom besteht eine *abnorme Knochenbrüchigkeit.* Sehr oft ist sie das einzige Symptom, das auf die Erkrankung hinweist. Die Frakturen sind meist die Folgen geringfügiger Traunen. Sie lokalisieren sich an Ober- und Unterschenkeln, seltener an Ober- und Unterarm, Schlüsselbein und Rippen. Im Röntgenbild finden wir nach *Schinz:*

> «Vollständig normale Verhältnisse der langen Röhrenknochen. Diese können entweder eine fast normale Dicke aufweisen, oder im Diaphysenbereiche auffallend schlank sein, während sie sich epiphysenwärts spatelförmig verbreitern. Die Kompakta der überschlanken Röhrenknochen ist äusserst dünn, mitunter nur einseitig, oder auch unvollständig dargestellt. Deformierungen der langen Röhrenknochen treten erst im spä-

teren Alter auf, wobei die Verbiegungen charakteristischerweise in der Mitte der Diaphyse lokalisiert sind. Die Epiphysenkerne sind normal entwickelt. Die fast normal dicken Röhrenknochen zeigen, ausser den Verbiegungen, normale Verhältnisse an der Kompakta und Spongiosa. Auch das Becken kann Deformierungen aufweisen. Die vorderen Rippenenden sind verbreitert».

Blaue Skleren sind ein sehr inkonstantes Symptom. Sie beruhen auf einer Verdünnung der Sklerawand und damit einem Durchscheinen der gefässreichen Uvea. Sie sind sehr mit Vorsicht zu beurteilen, da leichte Bläue der Skleren bei Kindern physiologisch ist. Die *Otosklerose*, eine Erkrankung der mesenchymalen Anteile des Mittel- und Innenohres und damit herabgesetzte Hörfähigkeit, tritt erst im hohen Alter auf und ist progressiv. Die Osteopsathyrosis Lobstein tritt zu gleichen Teilen beim männlichen und weiblichen Geschlecht auf. Anamnestisch lässt sich abklären, ob ein dominanter oder rezessiver Typus vorliegt. Die Blutuntersuchungen zeigen nichts für die Erkrankung typisches, es besteht zuweilen eine Erhöhung der Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit und eine Eosinophilie, die bei Kindern aber nicht allzusehr verwendbar ist. Die Calcium-, Phosphor- und Phosphatasewerte im Blut sind durchwegs normal. Die Alkalireserve zeigt keine wesentliche Veränderung.

Abgrenzung des Krankheitsbildes der Osteopsathyrosis Lobstein

Abgrenzung des Krankheitsbildes der Osteopsathyrosis Lobstein

Lobstein schuf als Erster 1825 den Namen und Krankheitsbegriff der Osteopsathyrosis (psathyros = brüchig). 1848 beschrieb *Vrolick* unter dem Namen Osteogenesis imperfecta congenita eine ähnliche Erkrankung, die sich durch mangelnde Knochenbildung und intrauterin entstehende Frakturen auszeichnete. *Ammon* berichtete 1848 vom familiären Auftreten von blauen Skleren. Der amerikanische Augenarzt *Eddowes* wies zuerst auf den Zusammenhang blauer Skleren mit Osteo-

psathyrosis hin, es fiel ihm auch schon das geringe Unfallsereignis auf. Das dritte Symptom, die Schwerhörigkeit, wurde 1912 von *Dighton* beschrieben.

Looser fasste 1905 die genannten Krankheitsbilder als pathologische Einheit auf. Er hatte nachgewiesen, dass beiden Leiden das gleiche pathologisch-anatomische und histologische Bild zugrunde liegt. Nach dem zeitlich verschiedenen Auftreten der Knochenbrüchigkeit unterschied er die Osteogenesis imperfecta congenita und die Osteogenesis imperfecta tarda. Ausführliche Studien über die Erblichkeit des Krankheitsbildes, insbesondere durch *Fuss*, bewiesen, dass die Osteopsathyrosis meist dominant vererbt wird und nur in einer geringen Zahl sich ein recessiver Erbgang zeigt. Schon *Lobstein* hatte darauf aufmerksam gemacht, dass die Erkrankung familiär und hereditär auftritt. *Glanzmann* sprach sich 1936 für eine scharfe Trennung der beiden Krankheitsbilder aus.

Ueber die Pathogenese der Osteopsathyrosis sprach *K. H. Bauer* 1920 von einem vitium primae formationis des ganzen Mesenchyms. Er stützte diese Ansicht durch den Nachweis, dass auch die Odontoblasten minderwertig seien.

> «Die Odontoblasten lagen regellos durcheinander und das Dentin zeigte eine krümelige, schollige Beschaffenheit».

Kein Vitaminmangel, keine innersekretorische Störung, keine Stoffwechselerkrankung konnten bis heute für die Erkrankung verantwortlich gemacht werden. Entsprechend der Minderwertigkeit des gesamten Mesenchyms, die ihre genetische Ursache hat, sind die Therapieerfolge gänzlich ausgeblieben. *K. H. Bauers* Versuche mit Obstsäften, Schilddrüsenpräparaten, Phosphorlebertran, Calcium schlugen fehl. Jegliche Substitutionstherapie mit endokrinen Substanzen blieb nach *Königsfest* ohne Erfolg.

Die Unterscheidung der beiden Typen an Hand des zeitlichen Auftretens der Knochenbrüchigkeit in Osteogenesis imperfecta congenita und tarda liess sich nicht mehr durchführen, nachdem *Voegelin* 1943 einen Fall eines Neugeborenen mit Osteopsathyrosis Lobstein beschrieb.

Nach der bisherigen Auffassung sollte eine Osteogenesis imperfecta congenita vorliegen. Das Kind starb nach Extraktion aus Steisslage. Es wies Frakturen am Oberschenkel und am Oberarm auf und konnte nach dem Skelettröntgenbefund, dem Sektions- und histologischen Befund eindeutig als Osteogenesis imperfecta tarda, also als Osteopsathyrosis Lobstein erkannt werden. Nach *Voegelin* sind für die Unterscheidung der beiden Typen die Gesamtform des Skelettes und die Histogenese der Ossifikationsstörung entscheidend. Sie schreibt:

> «*Bei ungenügender knochenbildender Tätigkeit des Endostes,* aber normalem Wachstum, normaler Auflösung der Zellsäulen des Epiphysenknorpels und ungestörter periostaler Ossifikation, entstehen normal lange, aber spongiosafreie Röhrenknochen, auf Schnitt gewissermassen Rahmenknochen, wie sie bei der Osteogenesis imperfecta congenita *(Typus Vrolick)* weitgehend verwirklicht sind.
>
> Bei *ungenügender knochenbildender Tätigkeit des Periostes,* aber normalem Wachstum des Epiphysenfugenknorpels und regelrechter enchondraler Ossifikation entstehen normal lange, eher überschlanke Knochen, entsprechend der Osteogenesis imperfecta tarda *(Typus Lobstein).*
>
> Bei Fehlen der Spongiosa ist der Knochen ausserordentlich brüchig, sodass die ersten Frakturen in der Regel intrauterin oder unmittelbar nach der Geburt auftreten (Typus Vrolick). Bei Insuffizienz der periostalen Ossifikation hat dagegen der Knochen eine gewisse Tragfähigkeit, die erst nach einigen Lebensjahren den Anforderungen nicht mehr gewachsen ist (Typus Lobstein).
>
> Sind diese Ueberlegungen richtig, so muss es schon beim Neugeborenen gelingen, durch Ortsbestimmung der Ossifiktionshemmung im histologischen Schnitt die Wesensverschiedenheit der beiden Typen festzustellen».

Schinz unterscheidet 1952 vier Typen von Knochenbrüchigkeit. Die letale kongenitale Osteogenesis imperfecta, einen dominanten und recessiven Typus Lobstein und die Trias fragilitas ossium hereditaria.

Ueber die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein sind sich die meisten Autoren einig, dass sie ausserordentlich rasch und gut ist.

Scholz berichtet über einen Fall eines vierjährigen Kindes, das dreizehn Frakturen erlitten hatte, bei dem die Brüche in bedeutend kürzerer

Zeit konsolidierten, als man normalerweise zu beobachten pflegt. Nach *K. H. Bauer* lassen sich die abgeheilten Frakturen sehr oft weder klinisch noch röntgenologisch nachweisen.

Den prognostisch günstigen Fällen stehen auch solche von verzögerter Frakturheilung gegenüber. *Kienböck* sah in solchen Fällen röntgenologisch an den Bruchenden Resorptionszonen, also Entkalkung der Kortikalis, mit nur mühsamem Anwachsen des Periostkallus an die Diaphyse. Eine verzögerte Frakturheilung nach operativen Eingriffen wurde von *Lehmann* und *Doering* berichtet.

An Hand von Nachfragen bei den Kinderkliniken der Schweiz über die Häufigkeit der Osteopsathyrosis Lobstein in unserem Lande, können wir folgende Angaben machen. Die Zahlen beziehen sich auf die letzten zehn Jahre (1945—1955).

Klinik	Fälle
Jenner Kinderspital Bern (Prof. Glanzmann)	4
Kinderspital Zürich (Prof. Fanconi)	13
Genf, Clinique universitaire de Pediatrie (Prof. Gautier)	1
Clinique infantile de Lausanne (Prof. Jacottet)	0
St. Gallen, Kinderabteilung des Kantonsspitals (Dr. Rehsteiner)	1
Chur, Kinderabteilung (Dr. Landolt)	0
Schaffhausen, Kinderspital (Dr. Villinger)	0
Aarau, Kinderspital (Dr. Baumann)	0
Basel, Kinderspital (Prof. Nicole)	3

Es sind also in den letzten zehn Jahren 22 Fälle von Osteopsathyrosis Lobstein in der Schweiz behandelt worden.

Eigene Beobachtungen

Fall 1 M. H. P. Knabe, 5jährig

Am 8. 10. 1952 Eintritt in die Klinik mit der Diagnose: Oberschenkelbruch links, pathologische Knochenfragilität.

Die *Familienanamnese* ergab keine weiteren Zeichen für Knochenbrüchigkeit in der Familie.

Persönliche Anamnese: Normale Geburt, keine Kinderkrankheiten, Rachitisprophylaxe. Als Säugling ein Oberarmbruch, zweijährig eine Unterschenkelfraktur rechts und eine Claviculafraktur. Mit drei Jahren eine Radiusfraktur mit überschüssiger Kallusbildung. Mit vier Jahren eine Oberschenkelfraktur links. Immer geringfügige Unfallsereignisse.

Status praesens: Altersgemäss entwickelter, grazil gebauter Knabe. Guter AZ und EZ, etwas bleich. Intelligent. Skleren weiss, Gehör gut.

Am linken Oberschenkel zeigen sich zwei Frakturen. Eine bereits ältere mit stark überschüssiger Kallusbildung. Obwohl fünf Monate verflossen sind, hat sich der Kallus nicht zurückgebildet (Kallus luxurians). Unterhalb dieses Kallus besteht eine neue Frakturlinie und zwar so, dass sie mit der alten Fraktur in keinerlei Beziehung steht. Zur Abklärung des pathologischen Kallusgebildes werden sämtliche Knochen geröntgt. An keiner der früheren Frakturstellen (Oberarm, Unterschenkel, Clavicula, Vorderarm) besteht mehr eine solche Kallusbildung. Es fällt ein gewisser Kalkmangel des Skelettes auf. Die Knochen sind äusserst grazil und schmal.

Die Blutuntersuchungen ergeben: Calcium 11,45 mg%, Phosphor 3,11 mg%, Phosphatase 33,87 E. Das Blutbild zeigt eine leichte Anisocytose, Eosinophilie 0,5%, die BSG beträgt 40/80.

Ein neues Röntgenbild zwei Wochen später erweckt den Eindruck, als ob der Kallus eher noch gewachsen sei. Eine Probeexcision ergibt jedoch histologisch lediglich hypertrophisches Kallusgewebe, das etwas ungeordnet ist. Ein Tumor kann abgelehnt werden.

Erneute Röntgenkontrolle nach einem Monat ergibt, dass sich an der distalen Oberschenkelfraktur eine gleiche überschüssige Kallusmasse wie an der ersten Frakturstelle gebildet hat.

Nach zweieinhalb Monaten bewegt das Kind das Bein nur zaghaft, Beugung verursacht ihm starke Schmerzen, das Kniegelenk kann, infolge des hypertrophischen Kallus kaum gebeugt werden. Die BSG ist auf 14/30 abgesunken. Eine Belastung muss immer noch vermieden werden. Weiterhin ist Bettruhe zu Hause notwendig.

Fall 2 L. F. Knabe, dreieinhalbjährig

Eintritt in die Klinik mit der Diagnose: Pathologische Oberschenkelfraktur rechts bei Osteopsathyrosis.

In der *Familienanamnese* zeigt ein Zwillingsbruder blaue Skleren und eine Spontanfraktur. Die Eltern sind gesund.

Persönliche Anamnese: Geburt leicht, keine Ernährungsstörungen als Säugling, Rachitisprophylaxe, keine Kinderkrankheiten. Ist anfällig für Anginen und Rhinitis. Mit 18 Monaten Unterschenkelfraktur rechts (Grünholzfraktur), mit 22 Monaten Femurtorsionsfraktur rechts. Zur gleichen Zeit eine Hernia umbilicalis congenita operiert.

Status praesens: Sehr graziler, fast vierjähriger Knabe. Grazile Extremitäten, dagegen fassförmiger Thorax. Guter Ernährungszustand, intelligent, Vogelgesicht, blaue Skleren, Gehör gut. Eine Fraktur in der Mitte des rechten Oberschenkels ist deutlich zu palpieren. Das rote Blutbild zeigt eine leichte Anisocytose, Eosinophilie 1,5%. Die BSG beträgt 8/22, Calcium-, Phosphor- und Phosphatasewerte im Bereich der Norm. Der Knabe ist immer afebril.

Nach sieben Wochen ist die Fraktur klinisch fest, ausgiebige Bewegungen. Nach acht Wochen kann der Knabe das Bein vollständig belasten.

Fall 3 L. A., dreieinhalbjähriger Knabe

Zwillingsbruder zu Fall 2. Der Knabe hat lange Zeit nur blaue Skleren, vor kurzem erlitt er eine Spontanfraktur.

Die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein

Die normale Frakturheilung

Weitaus die Mehrzahl der Frakturen bei Osteopsathyrosis Lobstein heilen auffallend gut und schnell. *W. Müller* schreibt in seinem Buch über die normale und pathologische Physiologie des Knochens:

> «Es liegt nahe daran zu denken, dass Umfang und Schnelligkeit der Kallusbildung in Parallele stehen zu dem normalerweise immer stattfindenden Umbau des Knochens, dass bei stark darniederliegender normaler Apposition und Resorption auch eine nur langsame Kallusbildung stattfindet. Das aber ist offenbar nicht der Fall. Der Prozess der Kallusbildung, also der Knochenregeneration, scheint ganz unabhängig vom physiologischen Knochenumbau zu sein».

Bier betont, dass klinische Beobachtungen immer wieder zeigen, dass bei Knochenatrophie der Prozess der Kallusbildung keineswegs herabgesetzt, sondern im Gegenteil recht oft erhöht ist. Er sah viele Fälle von Brüchen an Knochen, die sich im Zustande der stärksten Atrophie befanden und nicht nur regelrecht sondern überraschend schnell heilten. *Müller* führt weiter aus:

> «So ist es eine immer wieder festgestellte Tatsache, dass bei der Osteopsathyrosis, wo die Apposition periostalen neuen, jungen Knochengewebes fast gänzlich darniederliegt, sodass ganz dünne, brüchige Knochen entstehen, die häufig frakturieren, trotzdem die Frakturen sehr bald und auffallend fest konsolidieren».

Dem entsprechen auch die neuern Literaturangaben über Fälle von Osteopsathyrosis, die fast durchwegs gute Frakturheilungen angeben.

Funk beobachtete zwei Fälle, deren Frakturen auffallend schnell und mit normaler Kallusbildung heilten. *Sadé* legt 1951 den Fall eines einjährigen Knaben vor, dessen Oberschenkelfraktur in vier Wochen konsolidierte, trotz intercurrenter Drüseninfektion. *Buch* berichtet über eine siebzigjährige Frau, die im Verlaufe von 25 Jahren sieben Brüche erlitt. Alle Frakturen heilten schnell und komplikationslos, ohne eine Deformität, oder eine nennenswerte Beeinträchtigung der Funktion zu hinterlassen. Er beobachtete im weiteren zwei Schenkelhalsfrakturen bei einer 52jährigen Frau, die in recht guter Stellung und mit ausreichender Kallusbildung in normaler Zeit abheilten.

Pathologische Frakturheilung

Diesen Fällen mit guter Heilungstendenz stehen einzelne Angaben über verzögerte Frakturheilungen gegenüber, bei denen sehr oft die Heilung über Monate ausbleibt.

Eine Seltenheit stellt die *Pseudarthrosenbildung* dar.

Daubenspeck veröffentlichte 1939 einen Fall einer 38jährigen Patientin, die sich mit fünf Jahren einen rechtsseitigen Oberschenkelbruch und mit neun Jahren einen linksseitigen Oberschenkelbruch zuzog. Die Patientin hatte anschliessend immer mehr Mühe zum Gehen und konnte sich nur mit Krücken fortbewegen. Beim Eintritt in die Klinik bestanden an beiden Oberschenkeln Pseudarthrosen. Diese wurden in einer Sitzung osteotomiert. Während die eine Seite gut abheilte, zeigte die andere erneute Tendenz zur Pseudarthrosenbildung. Röntgenbilder nach anderthalb Jahren ergaben jedoch, dass diese Osteotomie dennoch in Heilung übergegangen war.

Sonnenschein veröffentlichte einen Fall eines siebenjährigen Knaben, der im dritten Lebensjahr verschiedene Ober- und Unterschenkelfrak-

turen erlitt. Infolge des schwächlichen Allgemeinzustandes des Knaben wurden nur kurzfristig Zinkleimverbände angelegt und nachher belastet. Es traten aber an den Unterschenkeln immer mehr Verbiegungen auf, sodass der Knabe zuletzt nur mehr auf allen Vieren kriechen konnte. Im Röntgenbild zeigten sich entsprechend den Frakturen multiple Pseudarthrosen. Nach keilförmiger Resektion der Pseudarthrosenenden trat Konsolidierung im Verlauf von zwei Monaten ein.

Eine weitere Besonderheit der Frakturheilung bei Osteopsathyrosis sind die Fälle mit *verzögerter Kallusbildung und Entkalkung der Frakturenden.*

Bei diesen konnte *Kienböck* feststellen, dass sich an den Bruchenden Resorptionszonen bilden, Zeichen, dass hier die Kortikalis entkalkt und teilweise resorbiert wird. Der Kallus ist zunächst spärlich und kalkarm, hypertrophiert erst allmählich und wird kalkreicher. Dieser vom Periost aus gebildete hypertrophische Kallus heilt erst verspätet an die Diaphyse an. Es entsteht eine Scheinheilung. Da die Kallusbildung vom Endost aus stark hinter derjenigen des Periostes zurückbleibt, ist der Knochen nicht genügend verfestigt, sodass es leicht wieder zu Verbiegungen oder zur erneuten Fraktur kommt. *Kienböck* beobachtete in der Kallusmasse bei Frakturen von Osteopsathyrotikern noch nach Monaten eine quer oder schräg verlaufende, bandförmige Aufhellung, die der entkalkten und teilweise resorbierten Kortikalis entspricht.

Boisserée veröffentlichte 1952 einen entsprechenden Fall eines 25jährigen Patienten mit Osteopsathyrosis, der seit dem ersten Lebensjahre zehn Frakturen erlitten hatte. Die letzten drei Frakturen waren am linken Oberschenkel jedesmal an derselben Stelle. Das Röntgenbild des linken Oberschenkels vierzehn Tage nach dem Unfall zeigte sowohl am peripheren wie am zentralen Bruchstück einige, in die Kortikalis hineinreichende blasige Aufhellungen, die fast taubeneigross waren und fast cystenartiges Aussehen hatten. Ein weiteres Röntgenbild nach achtwöchiger Ruhigstellung im Gips liess periostale Kallusbildung, aber keine wesentlichen Aenderungen der beschriebenen Aufhellungen, erkennen. Der Knochen war hochgradig porotisch und atrophisch, die Fraktur klinisch noch nicht fest. Es wurde deshalb aktiv vorgegangen und

eine Marknagelung ausgeführt. Erst nach zehn Monaten sind röntgenologisch in der Nähe der Bruchstellen nur noch ganz geringe, kleinflekkige Aufhellungen zu erkennen.

Eine weitere Eigenart bei der Frakturheilung bei Osteopsathyrosis ist die *abundante Kallusbildung*. Der übermässig wuchernde Kallus oder callus luxurians ist nach *Henschen* die hypertrophische Narbe, oder das Keloid des Knochens. Er ist aus schlechtem, wenig dauerfähigem Material aufgebaut und enthält reichlich chondroide Einschläge. Von Kallus luxurians kann erst gesprochen werden, wenn der hypertrophische Kallus sich in Monaten nicht auf ein normales Ausmass zurückbildet.

Sadé beschreibt 1951 einen transversalen Oberschenkelbruch bei einem zwei Monate alten Knaben mit Osteopsathyrosis, wobei er einen Kallus feststellte, der fast einen Drittel des ganzen Oberschenkels in Beschlag nahm.

> «De plus, une fracture transversale de la diaphyse, entouré d'un gros cal, occupe presqu'un tiers de la hauteur de l'os. On craint la possibilité d'un processus tumoral et on fait une biopsie de la masse calleuse du femur gauche (Institut de pathologie, Prof. Rutishauser). Histologiquement il s'agit d'un os pathologique où la zone de l'ancienne corticale est représentée par une condensation trabéculaire d'os en mailles et en réseaux. Cet os est donc métaplasique irrégulièrement calcifié avec une moelle entièrement fibreuse, qui contient des vaisseaux en prolifération et, par ci par là, quelques lymphocytes épars. Il y a également quelques rares trabécules ostéoides».

Leider beobachtete *Sadé* dieses Kind nicht lange genug, sodass wir keine Angaben über die Dauer der Frakturheilung geben können.

Hierher gehört auch der von uns beobachtete Fall 1. M. H. P., ein fünfjähriger Knabe mit Osteopsathyrosis. Der Knabe erlitt bisher sechs Frakturen. Dabei zeigt er Frakturheilungen mit normaler Dauer und normaler Kallusbildung und verzögerte Frakturheilungen mit Bildung von callus luxurians. Dicke periostale Auflagerungen zeigten sich zum erstenmal bei einer Radiusfraktur. Der überschüssige Kallus bildete sich in fünf Monaten zurück. Eine Tibiafraktur links zeigt eine Frakturhei-

lung mit normaler Kallusbildung und rascher Konsolidierung (Abbildung 1). Mit viereinhalb Jahren glitt der Knabe auf der Treppe aus und erlitt eine Oberschenkelfraktur links. Die Röntgenbilder (Abbildung 2, 3) zeigen einen gebrochenen Oberschenkel mit schlechter Fragmentstellung. Es besteht eine Knickung im Varussinne und eine Recurvation des proximalen Fragmentes, sodass die beiden Fragmente sich nur mehr mit den Kanten berühren. Die Röntgenbilder wurden zwei Monate nach Auftreten der Fraktur gemacht und zeigen bereits einen ausgedehnten Kallus. Diese Oberschenkelfraktur war in elf Wochen

Abbildung 1. Tibiafraktur a. p. und seitlich

Abbildung 2. Oberschenkelfraktur seitlich. Röntgenbild nach 2 Monaten Starke Kallusbildung

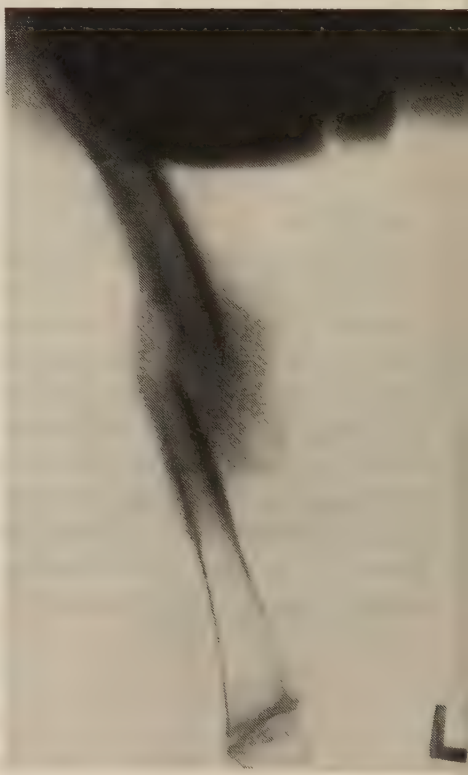

Abbildung 3. Dieselbe Oberschenkelfraktur wie in Abbildung 2, a. p. Schlechte Fragmentstellung

klinisch fest. Ein halbes Jahr später erneute Fraktur des linken Oberschenkels. Die neue Frakturlinie liegt handbreit unter der alten. (Abbildung 4). Das Röntgenbild zeigt wiederum den überschüssigen Kallus um die proximale Fraktur. Von diesem Kallus hat man den Eindruck, als ob er eher noch gewachsen sei. Zur Abklärung, ob es sich um einen Tumor handelt, wird eine Probeexcision gemacht. Die histologische Untersuchung ergab einen hyperplastischen, ungeordneten Kallus, aber keine Anzeichen für eine Neoplasie.

An der distalen Fraktur beginnt sich ebenfalls ein solcher Kallus luxurians zu bilden. Die Röntgenkontrolle in der zwölften Woche

Abbildung 4. Li. Oberschenkel mit den beiden Frakturen. Proximal ausgedehnter Kallus, distal neue Fraktur

Abbildung 5. Röntgenkontrolle 12 Wochen nach distaler Fraktur

(Abbildung 5) ergibt diese beiden hypertrophischen Kallusgebilde. Klinisch ist die Fraktur in der zwölften Woche durchaus nicht fest, eine Belastung muss noch vermieden werden.

Vergleichen wir diese Frakturheilung mit derjenigen bei unserem Fall 2. L. F., bei dem eine Oberschenkelfraktur, trotz intercurrentem grippalem Infekt, in sechs Wochen absolut abheilte, so muss diese Frakturheilung bei Fall 1. als eigenartig bezeichnet werden.

Im allgemeinen ist somit die Frakturheilung bei der Osteopsathyrosis in den meisten Fällen normal, ja ausserordentlich günstig. Sehr oft sind es infolge des geringfügigen Traumas Grünholzfrakturen, wobei der Periostschlauch intakt bleibt und nur eine geringfügige Dislokation auftritt. Offene Frakturen sind aus demselben Grunde überhaupt nie beschrieben worden. Verzögerte Heilung der Frakturen, sei es durch Pseudarthrosenbildung oder Entkalkung der Fragmente mit erneuter Bruchbildung bei Belastung, ob durch verzögerte oder abundante Kallusbildung, sind Ausnahmefälle.

Bruns rechnet bei Frakturen gesunder Knochen auf 200—250 Frakturen eine Pseudarthrose. Bei der Häufigkeit von Frakturen bei Osteopsathyrosis und den wenigen bekannten Pseudarthrosenbildungen, dürfte die Pseudarthrose bei Osteopsathyrosis viel seltener sein. Dazu kommt, dass in den beschriebenen Fällen keine oder eine nur ungenügende Therapie durchgeführt wurde. *Bruns* gibt weiter an, dass bei Frakturen von Gesunden auf 70—80 Frakturen eine verzögerte Kallusbildung auftritt, was auch bei den Frakturen der Osteopsathyrotiker der Fall sein dürfte.

Ueberschüssige Kallusbildung ist bei normalen Frakturen eher selten, bei Kindern allerdings etwas häufiger als bei Erwachsenen. Bei der Osteopsathyrosis ist aber diese überschüssige Kallusbildung nicht so selten. Dabei tritt nicht etwa dank diesem überdimensionierten Kallus eine bessere Frakturheilung ein. Der überschüssige Kallus ist im Gegenteil minderwertig, nicht geeignet, die Fraktur zu verfestigen; die Folge ist eine verzögerte Heilungsdauer.

Obwohl bis heute keine Frakturen bei Osteopsathyrosis mit maligner Entartung bekannt geworden sind, muss in diesen Fällen mit abundan-

ter Kallusbildung die Möglichkeit eines Neoplasma in Betracht gezogen werden. *Hellner* berichtet dazu:

> «Nicht gesichert ist der Faktor Trauma. Unzweifelhaft gilt für die Mehrzahl der Beobachtungen, dass die geschwulstartige Veränderung von einem Trauma gefolgt wird und nicht, dass einem Trauma die Geschwulstbildung folgt. Dass hingegen eine zur Zeit des Traumas vorhandene geschwulstartige Bildung übersehen wird ist bekannt. Die Bevorzugung der Wachstumsgegenden langer Röhrenknochen im jugendlichen Alter, besonders derjenigen, wo Zellieferung und Zellabbau besonders stark sind, beweist, dass gesteigertes Wachstum schon den Keim zur Entartung in sich trägt. Kommt zu diesem gesteigerten Wachstum noch etwas hinzu, zum Beispiel eine entzündliche oder regenerative Zellneubildung, so kann eine Entgleisung des Wachstums ausgelöst werden».

In unserem Falle wiesen Lokalisation, Grösse des Kallus, rasches Wachstum, stark erhöhte BSG und nicht zuletzt die lange Dauer der Frakturheilung in dieser Richtung. Entschieden wurde die Frage durch die histologische Untersuchung und den klinischen Verlauf.

Nachdem die Diagnose Kallus luxurians bei Osteopsathyrosis feststand, suchten wir nach der Ursache dieser abnormen Kallusbildung und der damit verbundenen schlechten Heilungstendenz der Fraktur. Die Minderwertigkeit des ganzen Stützgewebes als alleinige Ursache können wir auch ausschliessen, denn bei demselben Knaben sind normale Frakturheilungen neben Frakturheilungen mit callus luxurians vorgekommen. Eine Stoffwechselerkrankung, die zeitweise kompensiert ist, konnten wir ausschliessen. Wiederholte Blutuntersuchungen ergaben keine abweichenden Resultate. Irgendwelche Störungen innersekretorischer Art, eine Avitaminose oder eine Systemerkrankung des Skelettes konnte nicht gefunden werden. Es handelt sich wohl um ein graziles Skelett, jedoch um durchaus normal gebaute Knochen. Diese besondere Frakturheilung muss noch durch andere Faktoren beeinflusst sein.

Müller stellte 1920 fest:

> «Sehr frühzeitig wurde die Tatsache festgestellt, dass die Menge des gebildeten Kallus, wenigstens des knöchernen Kallus, abhängig ist vom Grade der Fixation der Bruchenden. Dies ergab sich aus zahlreichen

klinischen Beobachtungen (Bruns), welche zeigten, dass zum Beispiel die Frakturen der langen Röhrenknochen in unmittelbarer Gelenknachbarschaft am extrakapsulären Teil mangels einer wirklichen Fixationsmöglichkeit ganz besonders häufig die Bildung eines Kallus luxurians erkennen lassen, während umgekehrt gut adaptierte und richtig fixierte Frakturen häufig beinahe ohne jeglichen äusserlich erkennbaren Kallus zu fester Vereinigung kamen».

Wehner kam auch auf Grund zahlreicher experimenteller Befunde zu dem Ergebnis, dass Grösse der Dislokation und Reizwirkungen infolge mangelhafter Fixierung in direkt proportionalem Verhältnis zu dem Volumen des Kallus stehen. In unserm Falle liegen die Radiusfraktur wie die distale Oberschenkelfraktur gelenknahe. Zudem wurde am Oberschenkel eine Heftpflasterextension ausgeführt, die eine gewisse Beweglichkeit zulässt. Die proximale Oberschenkelfraktur zeigt eine sehr schlechte Fragmentstellung.

Schlechte Fragmentstellung und schlechte Fixation der Fragmente allein zur Erklärung dieser enormen Kallusbildung und verzögerten Frakturheilung genügen nicht, sehen wir doch bei gesunden Kindern trotz schlechter Stellung der Fragmente und grosser Beweglichkeit gute Frakturheilungen.

Die Eigenart des Skelettes bei Osteopsathyrosis Lobstein zusammen mit schlechter Stellung der Fragmente oder eventuelle Beweglichkeit der Fragmente, sind die Ursache für diese hypertrophische Kallusbildung und die verzögerte Frakturheilung.

Für die Therapie ergeben sich somit die Folgerungen: Bei Osteopsathyrosis müssen die Frakturen so ideal als möglich reponiert und absolut ruhig gestellt werden. Sollte dennoch eine Entkalkung der Fragmente oder übertriebene Kallusbildung auftreten, so ist eine frühzeitige Belastung zu vermeiden.

Zusammenfassung

Nach der Darstellung der Symptome bei Osteopsathyrosis Lobstein und einem Ueberblick über die Literatur werden drei eigene Beobachtungen bei Kindern mit Oesteopsathyrosis Lobstein geschildert. Die Frakturheilung ist in den meisten Fällen ausgesprochen gut. Pseudarthrosen treten selten auf, jedoch gibt es Fälle mit verzögerter Kallusbildung und Entkalkung der Frakturenden, und solche mit überschüssiger Kallusbildung (callus luxurians). Dieser überschüssige Kallus ist qualitativ minderwertig. In einem unserer Fälle ist der Kallus so voluminös, dass Verdacht auf Tumor bestand. Die Ursache der enormen Kallusbildung sehen wir in der Eigenart des Skelettes bei Osteopsathyrosis Lobstein zusammen mit einer schlechten Fragmentstellung und starker Beweglichkeit der Fragmente.

Die Frakturheilung bei Osteopsathyrosis Lobstein ist also nicht immer so ideal, wie bisher im allgemeinen angenommen wurde.

Literaturangaben

Schinz Lehrbuch der Röntgendiagnostik 1952, Band Skelett

Lobstein «Traite d'anat. pathol.», Tome 2 Paris 1833

Vrolik bei Buch «Ueber Osteopsathyrosis» Diss. 1950 Berlin

Ammon bei Buch «Ueber Osteopsathyrosis» Diss. 1950 Berlin

Eddowes «Darks sklerotic and fragilitas ossium» Brit. med. J. 1900 II, 222

Dighton Ophthalmoskope 1912, 888

Looser «Zur Kenntnis der Osteogenesis imperfecta congenita und tarda, sog. idiopathische Osteopsathyrosis». Mitt. Grenzg. Med. u. Chir. 15, 161 (1906)

Fuss Dtsch. Z. Chir. 279—293 (1935)

Glanzmann «Osteogenesis imperfecta (Typus Vrolik) und Osteopsathyrosis idiopathica (Typus Lobstein). Schweiz. med. Wschr. 1936, II, 1122—1126. — Schweiz. med. Wschr. 1937, Nr. 46

Königsfest «Das Krankheitsbild der Osteopsathyrose kombiniert mit blauen Skleren und Schwerhörigkeit» Bruns Beitr. 150, 135 (1930)

Voegelin Osteopsathyrosis bei einem Neugeborenen. Diss. Zürich 1943

Scholz «Ueber Osteopsathyrosis». Jb. Kinderheilk. 76,30 1912

Funk «Beitrag zur Kenntnis der Osteopsathyrose» Diss. Bern 1940

Kienböck «Ein Fall von fragilitas ossium universalis» Fortschr. auf dem Gebiet d. Röntgenstr. 1915/16
«Ueber infantile Osteopsathyrose» ebenda 23 (1915)

Doering «Beitrag zur Lehre von der idiopathischen Osteopsathyrose». Dtsch. Z. Chir. 77,284 (1905)

Müller W. «Ueber die normale und pathologische Physiologie des Knochens» 1920

Reichlin «Schwere Osteopsathyrose ohne Osteoporose» Diss. Zürich 1942

Sadé «Contribution à l'étude de L'osteogenesis imperfecta» Thèse Genf 1951

Buch «Ueber Osteopsathyrosis» Diss. Berlin 1950

Daubenspeck «Pseudarthrosenbehandlung bei Osteopsathyrose» Sitzgsber. 95. Tagung der Vereinigung niederrhein. Chirurgen, Münster (Westf.) 15—16. 7. 1939

Sonnenschein «Zur Frakturheilung bei Osteopsathyrosis idiopathica» Zbl. Chir. 36, 1938

Frakowiak «Krankheitsbild der Osteopsathyrosis idiopathica od. osteogenesis imperfecta tarda». Med. Diss. Münster 1941

Boisserée «Osteogenesis imp. congen. u. osteogenesis imperfecta tarda oder Osteopsathyrosis idiopathica mit Beschreibung eines Falles bei fam. Vererbung». Diss. München 1952

Henschen Lehrbuch der Chirurgie, Band I «Lehre von den Verletzungen» 1951

Bruns Zitat nach Müller

Hellner «Die Knochengeschwülste» Berlin 1938, 66